 doi 10.3969/j.issn.1674-4500.2017.01.03

临床研究

后纵隔神经节细胞瘤影像表现与病理对照

王兰菁[1,2],许乙凯[1]
[1]南方医科大学南方医院影像中心,广东 广州 510515;[2]珠海市人民医院放射科,广东 珠海 519099

摘要:目的 总结后纵隔神经节细胞瘤的CT和MRI表现,提高对其认识。**方法** 回顾18例经病理证实的后纵隔神经节细胞瘤患者的影像学资料(CT或MRI),与病理对照,对其影像表现进行分析、总结。**结果** 本组11例发生于20岁以下,女性12例;病灶体积常较大,12例最大径线大于3 cm;CT值约20~40 Hu,大部分密度均匀;T_1WI信号较低,T_2WI呈高信号,2例其内可见低信号;增强扫描早期无强化,延迟期轻度强化。**结论** 后纵隔神经节细胞瘤具有一定的影像学特点,通过影像学方法能做出较准确的诊断。

关键词:后纵隔;神经节细胞瘤;计算机断层扫描;磁共振;病理

CT and MR imaging features of posterior mediastinal ganglioneuroma in comparison with pathological findings

WANG Lanjing[1,2], XU Yikai[1]
[1]Image center, Nanfang Hospital of South Medical University, Guangzhou 510515, China; [2]Department of Radiology,the People's Hospital of Zhuhai, Zhuhai 519099, China

Abstract: Objective To summarize the CT and MRI features of posterior mediastinal ganglioneuroma. **Methods** Imaging data (CT or MRI) of 18 posterior mediastinal ganglioneuroma patients were retrospectively reviewed, and the imaging features were summarized in comparison with pathology. **Results** Eleven cases under 20 years of age were occurred,with 12 female. The lesion size were large, the largest diameter of 12 cases were greater than 3 cm. CT value was about 20-40 Hu , and most tumors were homogeneous in density with low signal intensity on T_1WI, high signal intensity on T_2WI.Two cases of tumors showed low signal with no enhancement at early stage and slight enhancement in delayed phase. **Conclusion** The posterior mediastinal ganglioneuroma has certain imaging features, and it can be diagnosed accurately by imaging method.

Key words: posterior mediastinal ganglioneuroma; computed tomography; magnetic resonance imaging; pathology

神经节细胞瘤,又称为节细胞神经瘤,是一种少见的起源于交感神经节原始神经嵴细胞的良性神经源性肿瘤[1],其主要发生于脊柱旁交感神经丛,好发于后纵隔、腹膜后及肾上腺等部位,以后纵隔神经节细胞瘤最为常见[2-3]。由于其是少见的后纵隔肿瘤,发病率较低,相关文献报道较少,影像及临床医生对其认识不足,术前常误将该肿瘤诊断为后纵隔常见神经鞘膜瘤/神经纤维瘤或囊性病变/肿瘤,因此,笔者对18例后纵隔神经节细胞瘤的影像资料(CT和MRI)进行回顾,并与病理进行对照、分析,总结其影像学特点,旨在提高后纵隔GN诊断的准确性。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2005~2016年共搜集18例手术或穿刺病理证实的神经节细胞瘤,其中女性12例,男性6例,年龄2~45岁,中位年龄18岁,其中20岁以下患者11例,20岁以上患者7例。其中12例无明显临床症状,为偶然发现。2例因其他胸部病变查体时发现,4例有胸背部不适就诊。16例行CT扫描,14例行CT增强扫描,4例MRI扫描,其中3例行CT和MRI增强扫描。

1.2 检查方法

1.2.1 CT检查 采用GE公司lightspeed 16排螺旋CT和Siemens公司Somatom Definition 64排双源CT进行检查,患者取仰卧位,于吸气时屏住气扫描,扫描范围:胸廓入口平面至双肺底。扫描参数:管电压120 κV,管电流280~340 mAs,层厚5~7.5 mm。行双期增强扫描,注射对比剂30、120 s后扫描。

1.2.2 MRI检查 采用GE公司Signa Excite 3.0T MR/Siemens公司Magnetom Vision Plus1.5T成像系统进行检查,患者取仰卧位,体部线圈行常规轴位、冠状位T_1WI(420 ms/11 ms)、T_2WI(3400 ms/116 ms)平扫,增强扫描T_1WI轴位、矢状位及冠状位,参数同平扫。

收稿日期:2016-12-15
作者简介:王兰菁,硕士研究生,主治医师,E-mail: dr_wanglanjing@163.com
通信作者:许乙凯,教授,主任医师,E-mail: dr_wanglanjing@163.com

2 结果

2.1 影像学表现

2.1.1 肿瘤部位 左后纵隔9例，其中上后纵隔5例，中下后纵隔4例；右后纵隔9例，其中上后纵隔5例，下后纵隔4例，其中经椎间孔侵入椎管3例。

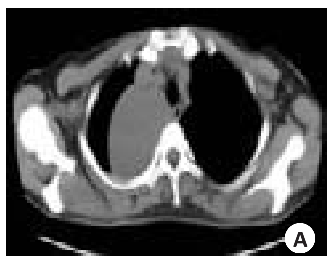
2.1.2 肿瘤形态 肿瘤呈圆形5例，半圆形3例，哑铃形1例，9例形态不规则，呈分叶状、嵌入性或铸型生长，肿瘤后壁常常紧贴椎旁和后胸壁。其中12例肿瘤上下径较其他径线长。

2.1.3 肿瘤密度和信号 CT平扫示肿瘤密度均匀，CT值约21~39 Hu，12例密度均匀，6例密度略不均匀，16例CT值平均约25 Hu。5例可见散在点状高密度钙化灶，2例可见斑片状低密度脂肪影。MRI上4例T_1WI呈低信号，2例信号略不均匀，T_2WI呈高信号，2例夹杂不规则低信号影(图1~3)。

2.1.4 增强扫描 CT增强14例，其中6例仅行动脉期扫描，4例动脉期无强化，2例动脉期轻度不均匀强化。8例行双期增强，5例动脉期无明显强化，3例动脉期轻度强化，3例延迟期轻度进一步强化，强化不均匀。MRI增强扫描3例，增强扫描病灶2例呈轻度不均匀强化，1例明显不均匀强化(图1B，2C，3B)。

2.2 病理表现

送检肿瘤与影像所见大小一致，14例具有完整包膜。肿瘤呈圆形、类圆形及分叶状。大体切面呈灰白、灰红色，质地中等。光镜下见肿瘤组织呈编织状或束状、栏栅状排列，瘤细胞呈长梭形，部分细胞核卵圆形，染色质细腻，可见核仁，无病理性核分裂像，部分或大部分区域为疏松网状黏液区，瘤组织中可见散在胞浆丰富，核仁明显，细胞大小不等的神经节样细胞，间质散在小血管增生及灶状淋巴细胞浸润。



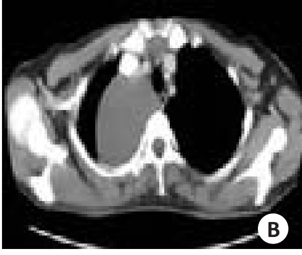
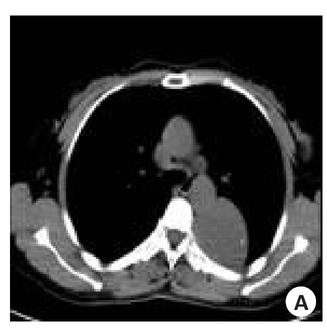


图1 F-16Y右后上纵膈神经节细胞瘤

A: 平扫病灶呈类圆形低密度影(CT值约24 Hu)，边界清楚，密度均匀，低于同层肌肉密度；*B*: 增强扫描延迟期病灶轻度强化(CT值约31 Hu).





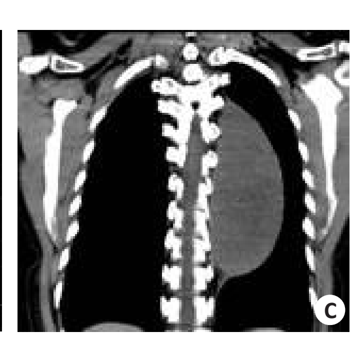
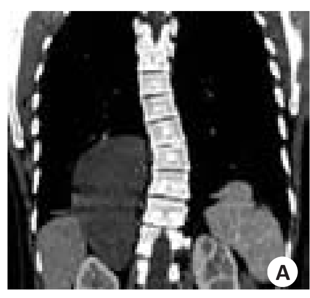


图2 F-49Y 左后上纵膈神经节细胞瘤

A, B: CT平扫是病灶边界清楚，密度均匀，呈稍低密度(CT值约21 Hu其内可见点状钙化灶)；*C*: 增强扫描是病灶轻度强化(CT值约25 Hu)，冠状位重建示病灶纵轴长度大于其他径线.



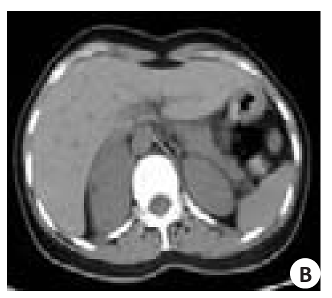


图3 F-12Y 右后下纵膈神经节细胞瘤

A: 肿瘤由后纵隔向腹膜后肾上腺区生长，边界清楚，呈等密度(CT值约34 Hu)，其内可见小斑片状低密度脂肪影(CT值约-20 Hu)；*B*: 增强扫描冠状位可见病灶紧贴脊柱生长，上下径线较大，脊柱轻度左侧弯，病灶呈轻度强化(CT值约39 Hu).

3 讨论

根据GN的分化程度不同，神经节细胞来源的肿瘤分为神经节细胞瘤、节细胞神经母细胞瘤和神经母细胞瘤，三者起源相同，均起源于交感神经节原始神经嵴细胞[4]。后纵膈神经节细胞瘤以儿童和青少年多见，本组病例中，11例发生于20岁之前，与文献报道相似[5-6]。性别上以女性多见，文献报道发生率女性：男性约1.13~1.5:1[7]，本组中12例是女性，明显多于男性。神经节细胞瘤可有内分泌功能，但大部分神经节细胞瘤病人是偶然检查而发现，临床表现为无症状型神经节细胞瘤，这是因为大部分激素样活性物质在肿瘤内即被自我代谢，使得分泌到血液循环中的神递质大大减少[8]，临床无异常表现。当其较大时可包绕推移邻近组织、器官呈现出相应的临床表现。神经节细胞瘤常见于脊柱两旁，其他部分少见，以后纵膈最常见。发生于纵隔的神经节细胞瘤，常发生于后上纵隔。本组病例中，发生于后上纵隔的有10例，约占56%。临床上，手术切除是神经节细胞瘤的主要治疗手段，术后极少复发，因此，早期诊断对患者帮助很大。

后纵隔神经节细胞瘤的CT、MRI表现与病理学对照:(1)大小、生长方式:瘤体体积常较大,大部分有完整包膜,边界清楚,可沿周围组织间隙嵌入性生长[9],由于肿瘤质地较软,使得肿瘤可呈多种形态,其易沿着周围组织间隙生长、包饶,但不挤压周围器官或组织,邻近血管被包绕或穿行,呈嵌入式或铸型生长方式,这是后纵隔神经节细胞瘤的特征性表现,本组见9例呈嵌入式或铸型生长。后纵隔神经节细胞瘤还有另外一种形态学特征,瘤体的上下径线常大于其他径线,这可能是神经节细胞瘤起源于交感神经节,而交感神经节纵向分布于近脊柱中线两旁及前方,导致了后纵隔神经节细胞瘤纵向生长的范围大于向其他方向生长的范围,其上下可跨越多个椎体[8]。但后纵隔神经节细胞瘤体积较小时,则常呈圆形、椭圆形、哑铃形等形态,紧贴后纵隔或后胸壁;(2)密度/信号:CT上大部分的后纵隔神经节细胞瘤呈较均匀性低密度或稍低密度影,低于肌肉密度,这主要是由于瘤体的密度根据其内含有不同比例的黏液基质与节细胞、纤维成份而不同,CT值一般约20~40 HU[10],但其多数密度均匀,部分甚至可接近囊性低密度,这与组织学上神经节细胞胞浆丰富,瘤内含有大量黏液基质相关。MRI上,后纵隔神经节细胞瘤多呈T_1WI低信号T_2WI稍高/高信号,其中T_2WI中夹杂的低信号多为胶原纤维或施万细胞成分,这些低信号可纵横交错分布呈曲线或线状,这可认为是神经节细胞瘤的特征性MR表现[11],本组3例可见该征象。有学者报道[12],部分神经节细胞瘤可出现脂肪密度/信号影,后纵隔肿瘤内出现脂肪密度/信号是诊断神经节细胞瘤的一种较特异性表现,本组病例中有2例出现脂肪密度,均由CT检查发现。神经节细胞瘤的钙化率20%~42%[7],钙化多呈斑点状,很少出现不规则或不均质的形态,散在点状或沙粒状是良性神经节细胞瘤的特征,而粗大条状或不定形则倾向于恶性。本组有5例可见散在斑点状钙化,对于一些微小的钙化灶,可行CT薄层扫描,这对于微小钙化敏感性更高,对于后纵膈神经节细胞瘤具有重要价值;(3)增强扫描:后纵隔神经节细胞瘤常动脉期无明显强化、或轻度间隔、包膜或瘤体强化,延迟期可进一步斑片、结节状轻度或中度强化,强化程度进行性增加,呈渐进性延迟强化[13],但强化程度一般为轻度到中度强化,究其原因可能是神经节细胞瘤瘤体内含有大量黏液基质和胶原纤维,使得细胞外间隙扩大,阻碍了对比剂的灌注[9],从而延缓了对比剂的积累,因此其动脉期多无明显强化或仅有轻度强化,延迟期呈渐进性轻度强化是后纵膈神经节细胞瘤强化特征。本组5例动脉早期未见明显强化及3例为包膜、瘤实质轻度强化,8例行双期增强扫描中,6例延迟期轻度/中度强化,2例强化无强化,可能与强化时间较短有关,必要时可延迟5~15 min[13]。不同的强化模式取决于对比剂灌注速度及对比剂廓清速度。本组病例中,大部分病灶有轻度-中度强化,部分病灶无强化,这还可能与瘤组织内部间质血管含量多少相关,本研究认为无强化病例瘤组织内部主要由胶质纤维和节细胞组成,间质血管较少,因此强化较低,而强化程度较高的病理可见较多的扩张、充血的毛细血管,引起较多的对比剂积蓄,因此强化相对明显。因此,神经节细胞瘤极少出现瘤组织早期强化,而多呈延长渐进性强化[14],增强扫描神经节细胞瘤内细胞成分可增强,黏液基质不强化。

总结本组病例及相关文献,后纵隔神经节细胞瘤的影像学表现有一定特征性:其好发于儿童或青少年,女性多见,肿瘤常位于后上纵隔,瘤体较大,上下径大于其他径线,常呈嵌入式生长方式,包饶或推挤邻近器官、血管,边界清楚。CT平扫肿瘤多数呈均匀低密度,低于肌肉密度,瘤内钙化大多为散在斑点状钙化,偶尔出现脂肪密度是特征性表现。MR平扫呈长T1长T2信号,T_2WI有时可见瘤内低信号(胶原纤维)。增强扫描早期无明显强化或轻度强化,延迟渐进性轻度强化是其特征。

参考文献:

[1] Pang BC, Lim CC, Tan KK. Giant spinal ganglioneuroma[J]. J Clin Neurosci, 2005, 12(8): 967-72.

[2] Burger P, Scheithauer B, Vogel F. Surgical pathology of the nervous system and its coverings [M]. 4th ed. New York: Churchill Livingstone, 2002: 620-3.

[3] Lantos P, Rosenblum M, Kleihues P, et al. Greenfield's neuropathology[M]. 7th ed. London: Arnold, 2002:672-4.

[4] Patterson AR, Barker CS, Loukota RA, et al. Ganglioneuroma of the mandible resulting from metastasis of neuroblastoma[J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2009, 38(2): 196-8.

[5] De B, Gambini C, Haupt R, et al. Retrospective study of childhood ganglioneuroma[J]. J Clin Oncol, 2008, 26(8): 1710-6.

[6] Laurent F, Latrabe V, Lecesne R, et al. Mediastinal masses: diagnostic approach[J]. Eur Radiol, 1998, 8(5): 1148-59.

[7] Gj L, Schwab CM, Suarez ES, et al. Neuroblastoma galaglioneuroblastuma and ganglioneuroma:radiologie-pathologic correlation[J]. Radiographics, 2002, 22(7): 911-34.

[8] Yam B, Walczyk KS. Radiology-pathology conference:incidental posterior mediastinal ganglioneuwma [J]. Clin Imaging, 2009, 33 (12): 390-4.

[9] Otal P, Mezghani S, Hassissene S, et al. Imaging of retroperitoneal ganglioneuroma[J]. Eur Radiol, 2001, 11(6): 940-5.

[10] Guan YB, Zhang WD, Zeng QS, et al. CT and MRI findings of thoracic ganglioneuroma[J]. Br J Radiol, 2012, 85(116): e365-72.

[11] Zhang Y, Nishimura H, Kato S, et al. MRI of ganglioneuroma: Histologic correlation study[J]. J Comput Assist Tomogr, 2001, 25 (4): 617-23.

[12] Duffy S, Jhaveri M, Scudierre J, et al. Mr imaging of a posterior mediastinal ganglioneuroma: fat as a useful diagnostic sign [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2005, 26(10): 2658-62.

[13] Park BK, Kim CK, Kim B, et al. Adrenal tumors with late enhancement on CT and MRI [J]. Abdom Imaging, 2007, 32(4): 515-8.

[14] Scherer A, Niehuos T, Engelbreeht V, et al. Imaging diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma in childhood [J]. Pediatr Radiol, 2001, 3(1): 106-10.